Lane Medical Library

Aus der Universitäts-Nervenklinik zu Königsberg.
Direktor: Geh. Rat Prof. Dr. Meyer.

# Ueber einen Fall von familiärer multipler Sklerose aus der Königsberger Nervenklinik.

## Inaugural-Dissertation

der

Medizinischen Fakultät der Albertus-Universität

zu Königsberg i. Pr.

**zur Erlangung der Doktorwürde in der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe.**

vorgelegt von

**Margarete Teschner**
aus Pillau

Königsberg i. Pr.
1930.

Buchdruckerei Johann Raabe, Königsberg i. Pr.

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/uebereinenfallvo0000marg

Die multiple Sklerose gehört zu den immerhin noch zahlreichen Krankheitsbildern, über deren Aetiologie wir uns noch nicht im Klaren sind. Bei der Durchsicht der recht umfangreichen Literatur findet man, daß sich zwei Ansichten schroff gegenüber stehen: die der endogenen und die der exogenen Entstehungsweise der multiplen Sklerose.

Die Anhänger der erstgenannten Richtung, ich nenne hier nur A. Strümpell, E. Müller und E. Röper, stützen ihre Theorie besonders auf Fälle von nachweislich feststehender multipler Sklerose, bei denen sie trotz gründlichsten Eruierens exogene Momente nicht auffinden konnten und daher ausschließlich zu können glaubten. Sie führen dabei auch die bisher prozentual allerdings nicht zahlreichen Fälle von m. S. innerhalb einer Familie an. Röder gibt sogar auf Grund eingehender Arbeiten in einer Statistik in 28% der Fälle Heredität resp. Disposition als äußerst wichtige Faktoren für das Zustandekommen der Erkrankung an und begründet seine Ansicht damit, daß er stets eine „Verschlechterung der Art" und eine verminderte Widerstandsfähigkeit des Zentralnervensystems hat nachweisen können. Er kommt zu dem Endergebnis: „Bei gründlicher Würdigung aller Tatsachen, die für die verschiedenen Theorien über die verschiedene Entstehung der multiplen Sklerose zusammengetragen sind, erscheint uns folgende Theorie die richtige: „Es ist durchaus unwahrscheinlich, daß allein durch die äußeren Schädlichkeiten das Leiden entstehen kann, denn diese ätiologischen Faktoren treffen doch bei allzu vielen ganz gesunden Individuen zu, zum wenigsten müsse die multiple Sklerose dann ein sehr viel häufigeres Leiden sein. Die Ansicht, daß das Zusammentreffen einer angeborenen oder erworbenen verringerten Widerstandsfähigkeit des Z. N. S. und eine der angegebenen (äußeren) Schädlichkeiten zur Entstehung der m. S. notwendig sei, scheint uns die größte Wahrscheinlichkeit für sich zu haben."

Noch weiter geht Strümpell, der auf Grund seines Studiums des familiären Auftretens der multiplen Sklerose die Ansicht vertritt, daß es sich nur um eine rein endogene Entstehung auf der Basis einer abnormen kongenitalen Veranlagung des Nervensystems, eine angeborene Disposition zur Wucherung des Gliagewebes handeln könne.

In schroffem Gegensatz zu dieser verhältnismäßig jungen Theorie steht die Ansicht der meisten älteren Autoren, die zum Teil schon um die Jahrhundertwende und früher sich mit der Erforschung dieser Erkrankung beschäftigt haben. Schon 1871 glaubte Leube einen Zusammenhang zwischen multipler Sklerose und Trauma gefunden zu haben. Oppenheim vertrat die Ansicht, daß chronische Intoxikationen z. B. mit Blei, Kupfer, Zink und ähnlichen als ätiologisches Moment in Betracht kämen. Krafft-Elbing schob Erkältungen und Durchnässungen in den Vordergrund. Pierre Marie endlich wies auf vorausgegangene Infektionskrankheiten als disponierenden Faktor hin. In neuester Zeit ist die Theorie eines Erregers und zwar einer Spirochäte aufgetaucht. In der letzten Ausgabe seines Lehrbuches berichtet Flügge bereits von der Tatsache, daß Kuhn und Steiner die Uebertragbarkeit auf Kaninchen und Meerschweinchen durch den Liquor cerebrospinalis nachgewiesen haben." Es treten schwere Erkrankungen mit Lähmungen ein. Im Blut fanden sich intra vitam, ebenso nach dem Tode innerhalb der Gefäße in Organschnitten eigentümliche Spirochäten, denen der Weilschen Krankheit etwas ähnlich."

In einer weiteren Arbeit aus dem Jahre 1924 nimmt F. Capeller eine Spirochäte als Erreger an, die sobald nach dem Tode des Patienten zugrunde geht, daß man sie bisher mikroskopisch noch nicht mit Sicherheit hat nachweisen oder sie gar hat züchten können. Er berichtet, daß es mehreren Autoren (Schuster, Simmerling, Buscher) gelungen sei, in sofort nach dem Tode entnommenen Gehirnen Spirochäten nachzuweisen, und letzterer sogar im Dunkelfeld eine lebende Spirochäte beobachten konnte, allerdings nur für wenige Minuten.

Fassen wir zusammen, so stellt sich das Problem zur Zeit folgendermaßen dar:

Wie so oft schon bei solchen Meinungsverschiedenheiten dürfte wohl auch hier die Wahrheit in der Mitte zu suchen sein. Nach der alten Virchowschen Lehre gehören zum Zu-

standekommen einer Krankheit mehrere Faktoren. Das Primäre ist eine angeborene *), seltener erworbene Krankheitsbereitschaft des Körpers; zu ihr gesellt sich eine äußere Schädlichkeit, um die Krankheit manifest werden zu lassen, sei es nun eine Ueberanstrengung körperlicher, geistiger, vielleicht auch seelischer Art, sei es eine Erkältung oder eine Infektion mit belebtem Erreger, die anscheinend jahrelang zurückliegen kann oder unauffindbar erscheint. Auch der Gedanke ist nicht von der Hand zu weisen, daß vielleicht erst bei Zusammenwirken aller drei Faktoren eine multiple Sklerose zustande kommt. Wie dem auch sei, welche der genannten Ursachen die Hauptrolle spielen mag, ein Faktor ist in den in der Literatur festgelegten Fällen immer wieder nachweisbar: die ererbte Nervenschwäche in weitestem Sinne, die hereditäre Veranlagung. Gegen eine Infektion als die alleinige Aetiologie dürfte schon die Tatsache sprechen, daß nirgends in der Literatur die Erwähnung einer konjugalen Erkrankung an multipler Sklerose zu finden ist, soweit nicht Blutsverwandschaft zwischen den Ehegatten besteht. So sagt auch Schob: „Nach bekannten Erfahrungen wäre anzunehmen, daß es sich um einen der Krankheitsprozesse handelt, bei denen exogene Ursachen nur dann wirksam werden können, wenn sie auf eine angeborene, ererbte oder erworbene Minderwertigkeit eines Körpersystems treffen." Und so dürfte jeder neue Fall von multipler Sklerose gerade bei Blutsverwandten von besonderem Intesesse sein zur Erforschung der Aetiologie dieser Erkrankung. „Die primäre Ursache ist eine kongenital abnorme Veranlagung des Nervensystems," sagt Strümpell und sein Schüler E. Müller, neben ersterem einer der Hauptverfechter der endogenen Entstehungstheorie. Er führt zwar in seinem Buche „Die multiple Sklerose des Gehirns und Rückenmarks" eine ganze Reihe von Autoren an, die den Einfluß der hereditären Disposition immer von neuem hervorheben, hält aber selbst „das Vorkommen einer echten hereditären Form nicht für bewiesen." Eine Bekanntgabe aller erreichbaren Fälle von familiär auftretender multipler Sklerose erscheint daher immer noch gerechtfertigt und zwar unter besonderer Berücksichtigung aller jener Gesichtspunkte, die überhaupt bei der Untersuchung der multiplen Sklerose jetzt oder künftig wichtig werden könnten „eine genaue Er-

*) Es muß ja nicht Strümpells „zu primärer Wucherung neigende Glia" in reiner Form sein.

forschung der Familiengeschichte bezüglich Erblichkeit, Verwandschaft, Umweltseinflüssen und Lebensgewohnheiten mit ihren Ansteckungsmöglichkeiten.“ (A. Simon).

Und K. Moser bedauert in seiner Arbeit: „Zur Bedeutung psychischer Störungen bei multipler Sklerose“ in den ihm vorliegenden Krankengeschichten immer wieder die „mangelnde Berücksichtigung des konstitutionellen Faktors, die naturgemäß dürftigen Notizen hierüber“ und weist darauf hin, „wie notwendig es für alle pathogenetischen Untersuchungen ist, auf die praemorbide Persönlichkeit näher einzugehen.“

Die beiden zu bearbeitenden Fälle betreffen zwei Schwestern, Maria und Johanna B.

### Krankenblatt I.

Der Vater der beiden Schwestern ist mit 80 Jahren an Altersschwäche, die Mutter an Magen- und Leberkrebs gestorben. Eine Cousine (Tochter von Mutters Schwester) ist mit ca. 49 Jahren tiefsinnig geworden, ist öfters von Hause fortgegangen und ist auf unbekannte Weise ums Leben gekommen. Ein Bruder lebt, ist angeblich gesund, eine Schwester ist als kleines Kind an Scharlach gestorben. In der Familie kein Potus auch nichts, was für eine organische Nervenerkrankung speziell im Sinne einer multiplen Sklerose sprechen könnte.

So weit die Familieanamnese. Die ältere der beiden Schwestern, Maria B. geboren am 22. 11. 1880, starb 1924 in einem Siechenhaus (Angerburg Ostpr.), wo sie von 1916 bis zu ihrem Tode gelegen hat. Da von dort nur spärliche und ungenaue Angaben über sie zu bekommen waren, so ist ihre Krankengeschichte leider nicht lückenlos zusammenzustellen. Während der hiesigen Beobachtungszeit fand sich folgendes:

### Vorgeschichte.

Bei der ersten poliklinischen Untersuchung im Jahre 1904 gab Pat. an, daß sie etwa seit dem 14. Lebensjahre, während sie bis dahin stets gesund gewesen ist, alle 3—4 Wochen zur Zeit der Periode Angstzustände bekommen, die auch mehrfach hintereinander auftreten, mit Herzklopfen, Gefühl des Absterbens in der Halsgegend, Verdunkelung vor den Augen. Sie mußte dann ihre Beschäftigung (Näharbeiten) unterbrechen, stöhnte, jammerte, war blaß, hatte blaue Lippen. Es sollen dabei auch nach Angaben

der Mutter Zuckungen aufgetreten sein, von denen sie selbst nichts wisse. Kein Zungenbiß, kein Einnässen während der Anfälle. Dauer nur wenige Minuten. Die Anfälle treten sowohl tags wie nachts auf.

Seit ihrem 24. Lebensjahre traten nun außerdem Parästhesien, Schwächegefühl und zeitweiser Schmerz in der rechten oberen Extremität, bis zur Schulter hinaufreichend auf, dazu leichte Erregungszustände.

Körperlich fand sich damals nichts als eine Schwäche, Herabsetzung der Berührungsempfindung und Ataxie geringen Grades. Die damalige Diagnose lautete: Beschäftigungsparese im rechten Arm, fragliche Epilepsie.

Im Jahre 1907 kam die Pat. wieder zur Untersuchung. Die Beschwerden im Arm waren zurückgegangen, dafür machten sich aber Störungen in den Beinen bemerkbar: das rechte Bein sei ganz steif, das linke schwach, in beiden Beinen hätte sie zeitweise ein Brennen. Die Anfälle bestünden auch weiterhin, im Anfall Sprachstörungen.

Bei der Untersuchung fand man beiderseits Babinski und Patellarklonus, Gaumen- und Rachenreflex, Sprache undeutlich, nichts skandierend. Ataxie beider Hände mit beginnendem Intensionstremor. Hyperästhesie im rechten Unterschenkel, grobe Kraft im rechten Bein herabgesetzt, schleift beim Gehen mit der Spitze des rechten Fußes auf dem Boden, keine Circumduktion. Diagnose: Multiple Sklerose, Hysterie.

1909 Auftreten von Zwangsweinen, Parese des rechten Beines, kann das Bein in Rückenlage nur wenig heben, Schwäche der Fußmuskeln. Gang: spastisch-paretisch, Spasmen im rechten Bein. Kniephänomene, + + +, Achillesreflexe + + +, beiderseits Fuß- und Patellarklonus. Vasomotor. Nachröten + +. Im Dezember 1909 erste Aufnahme. Klagt über furchtbare Schmerzen in Armen und Beinen. Findet ab und zu einzelne Worte nicht, sei leicht aufgeregt, habe dann Herzklopfen. Keine Blasenstörungen, kein Schwindelgefühl. Die körperliche Untersuchung ergab folgenden Befund:

Mittelgroße Frau von gracilem Knochenbau. Muskulatur und Fettpolster gering ausgebildet. An den verschiedensten Stellen der Haut pigmentartige Flecken. Deutliche Strumaabbildung.

Der Schädel ist nirgends druck- oder klopfempfindlich, Gebiß kaufähig, Rachenorgane normal. Brustorgane sind ohne Besonderheiten, der Puls zeigt leichte Irregularität. An den Bauchorganen nichts Krankhaftes.

Die Pupillen sind gleich weit, rund, reagieren prompt auf Lichteinfall und Convergenz. Die Augenbewegungen sind frei, kein Nystagmus. Facialis, Trigeminus und Zunge o. B.

Die Reflexe der Arme sind lebhaft, auf beiden Seiten gleich. Kniephänomene + + +, Achillesreflexe + + +, Babinski beiderseits +, rechts stärker als links, Fußklonus beiderseits +, rechts stärker als links, Oppenheim fraglich, Abdominalreflexe +. In den Beinen und Händen leichter grobschlägiger Tremor bei Bewegungen. Deutliche Spasmen in beiden Beinen, rechts stärker als links. Gang spastisch-paretisch.

Sensibilität: Hypalgesie am rechten Bein etwa von der Mitte des Oberschenkels abwärts. Im Liquor Nonne —, vereinzelte Lymphocyten.

9. Dezember 1909 kurz dauernder Anfall, danach durchaus orientiert, findet aber die Bezeichnung für einzelne Gegenstände oder Namen nicht. „Ich weiß wohl, wo ich bin, aber ich kann nicht auf den Namen kommen". Er wird ihr vorgesagt, sie bejaht.

21. Januar 1910 inzwischen mehrere Anfälle mit nachfolgender Asphasie gehabt. Spastischer Zustand in den Beinen unverändert, Gang deutlich besser, schleift den Fuß nicht mehr so auf dem Boden. Knie/Ph. + +, Ach/Ph. + +, Klonus beiderseits, Babinski angedeutet.

Therapie wegen ihres Aufenthaltes: Elektrizität, Arsen und Jod.

13. Februar nach Hause entlassen.

Auf eine Anfrage im Jahre 1912 über ihr Ergehen erhielten wir von ihrer Schwester die Nachricht, daß es ihr recht gut gehe, sie sei wieder fähig, die Wirtschaft zu besorgen. Der Gang sei bedeutend besser geworden, nur die Anfälle hätten sich verschlechtert, sie „röchele so eigenartig dabei, als wenn ihr ein Krampf die Kehlkopfmuskeln zusammenzöge und sie ersticken müßte."

Schon ein Jahr später, im Oktober 1913, kam sie von selbst wieder in die Klinik, da es ihr „besonders schlecht" ginge. Sie klagte über Uebelkeit, Kopfschmerzen, Steifigkeit im ganzen Körper, Schwindel, Durchfälle und viel Durst.

Nach den Angaben der Schwester ist sie öfters verwirrt gewesen, faßte ins heiße Essen oder ins Feuer etc. Körperlicher Befund: Nystagmus nach beiden Seiten, positiven Babinski und Oppenheim, lebhafte Reflexe, Intensionstremor der Hände, Spasmen in den Beinen, spastisch-paretischer Gang, keine Sensibilitätsstörungen.

Während ihres 5 monatigen Aufenthaltes in der Klinik wechselte ihr Befinden sehr. Sie hatte öfters Anfälle, zum Teil mit sehr schweren Larynxkrisen, die etwa eine halbe Stunde andauerten. Therapie symptomatisch. Wurde versuchsweise entlassen, aber bald danach wiederaufgenommen. Blieb noch 2 Monate in Behandlung, erhielt Fibrolysininjektionen und wurde unverändert nach Hause entlassen.

Nach einer Beobachtung im hiesigen Städtischen Krankenhause (im Jahre 1915) wurde auf Grund des Untersuchungsergebnisses die Diagnose „Multiple Sklerose und Hysterie mäßigen Grades" gestellt. Leider haben wir von diesem Zeitpunkte ab die Patientin aus den Augen verloren. Von der Schwester erfuhren wir jetzt, daß sie in das Städtische Siechenhaus Angerburg eingewiesen war. Auf unsere Nachfrage nach dem weiteren Verlauf der Erkrankung erhielten wir von dem jetzigen Leiter der Anstalt die Antwort, „daß Maria B. als schwachsinniger Provinzialpflegling im Jahre 1906 in das hiesige Siechenhaus eingewiesen worden war. Es bestand wohl nur Schwachsinn ganz leichten Grades. Die Einweisung erfolgte vielmehr wegen einer unheilbaren Krankheit. Soweit noch festgestellt werden konnte, war der Körper über und über mit eitrigen Wunden bedeckt. Etwas Näheres kann nicht angegeben werden. B. verstarb im Jahre 1924."

**Krankenblatt 2.**

Johanna B., geboren am 23. Februar 1884, Siechenhausinsassin, aufgenommen am 6. Januar 1930.

Vorgeschichte:

Als Kind hat sie angeblich nur Scharlach mit darauffolgender Nierenentzündung gehabt. 1910 an einer Struma, 1916 wegen eines traumatischen Bruches operiert. Sonst sei sie nie ernstlich krank gewesen, habe rechtzeitig laufen und sprechen gelernt. In der Schule sei ihr das Lernen besonders leicht gefallen, habe meistens Erste gesessen. Nach der Schulzeit sei sie zuerst noch zu Hause gewesen, dann viele

Jahre als Sekretärin, beschäftigt worden. Menstruation bisher stets regelmäßig, hat nur einmal während ihrer jetzigen Erkrankung 7 Monate ausgesetzt, keine Infektio venerea.

Im Jahre 1913, also im Alter von 29 Jahren, bemerkte sie zum ersten Male, daß sie beim Klavierspielen mit dem rechten Fuß das Pedal nicht mehr so recht treten konnte. Einige Monate später sei das Gehen schlechter geworden, sie habe auf einmal sehr Acht geben müssen, daß sie nicht hinfiel, da sie die rechte Fußspitze nicht vom Boden habe heben können. Die große Zehe habe dauernd am Boden geschleift. Nach und nach wurde auch der rechte Arm schwach, zuerst setzte beim Klavierspielen ein Krampf in der rechten Hand ein, darauf folgte eine große Schwäche. In jener Zeit sei ihr auch das Schreiben schwer gefallen. Wenn sie morgens in ihr Büro gekommen sei, hätten ihre Hände derartig gezittert, daß sie überhaupt nicht habe schreiben können; nach und nach habe sie sich „eingeschrieben" und dann sei es wieder gegangen. Das Gehen wurde immer schlechter, so daß sie sich nur noch mit Hilfe eines Stockes fortbewegen konnte. Auch das wurde unmöglich, da plötzlich Krämpfe in der rechten Hand und im rechten Arm — der Arm habe sich öfters von selbst in die Höhe gezogen — einsetzten, die ihr das Halten des Stockes unmöglich machten. 1918 habe sie Schluckstörungen gehabt, ohne Wasser habe sie keinen festen Bissen schlucken können. Die Bissen seien ihr direkt im Halse stecken geblieben. Dabei habe sie das Gefühl gehabt, sie müsse ersticken und habe eine sinnlose Angst bekommen. Im Winter 1918/19 seien zum ersten Male Sehstörungen aufgetreten, sie habe alle Gegenstände doppelt gesehen, später hätten sie sich bewegt, und sie habe alles wie durch einen Schleier gesehen.

Vor etwa 10 Jahren (1919) bestanden auch Sprachstörungen; sie habe die Worte nicht aussprechen können, als ob sie einen Kloß im Munde gehabt hätte. Diese Störungen seien so stark gewesen, daß sie sogar einen Hypnotiseur zu Rate ziehen wollte. Mit einem Schlage seien dann plötzlich alle diese Störungen verschwunden gewesen.

Das Gehör sei, abgesehen von zeitweise auftretendem Ohrensausen immer gut gewesen.

Seit 3 — 4 Jahren habe sie sich ohne einen Gehboch nicht mehr fortbewegen können; seit eineinhalb Jahren sei ihr überhaupt schon das Aufstehen schwer gefallen, es habe

sich eine Schwäche im linken Bein eingestellt, so daß sie sich entschlossen habe, sich im Städtischen Krankenhause behandeln zu lassen. Mit der Behandlung habe aber abgebrochen werden müssen, da nach 8 Tagen Lungen-, Brustfell- und Blasenentzündung auftraten. (Diagnose des Krankenhauses: Pneumonie, Cystopyelitis, multiple Sklerose).

Anfangs sei sie mit Elektrizität behandelt worden, worauf der Körper und besonders der Nacken mit so starkem Krampf reagierte, daß diese Behandlung abgebrochen werden mußte. Eine Neo-Silber-Salvarsankur mußte der intercurrenten Erkrankungen wegen abgebrochen werden. Im Krankenhaus ist sie auch punktiert worden. Im Liquor WaR negativ.

Blasenbeschwerden habe sie bisher nicht gehabt, der Stuhlgang sei öfters angehalten. Auch Sensibilitätsstörungen habe sie nie bemerkt, das Gefühl in Armen und Beinen sei völlig in Ordnung.

Seit zwei Monaten habe sie nachts beim Liegen im Bett eine äußerst starke Unruhe bezw. einen regelrechten Krampf im ganzen Körper, meistens, wenn sie sich bewegen wollte. Dabei springe von selbst das eine Bein mit aller Gewalt über das andere, beide Beine beugten sich krampfartig in den Kniegelenken und sie habe keine Gewalt über sie, könne sie weder strecken noch bewegen. Abgesehen von den Krampfzuständen habe sie sehr starke Schmerzen in den Kniekehlen, hauptsächlich links. Die Krämpfe seien geringer, wenn sie auf der Seite liege, auf Schlafmittel sei es nicht besser geworden. Wenn sie eine beabsichtigte Bewegung ausführen wolle, z. B. sich die Nase putzen, so müsse sie erst immer einen Krampf, der durch den ganzen Körper ginge, überwinden.

Seit Anfang Januar 1930 fange der linke Arm auch schon an zu zittern; schwächer als in gesunder Zeit sei er schon lange. Das Gedächtnis habe ganz langsam abgenommen, besonders sei ihr aufgefallen, daß sie so sehr über Namen nachgrübeln müsse.

Für die Entstehung ihres Leidens könne sie keine Ursache anführen. Etwas „nervös“ sei sie schon immer gewesen. Sie habe mit ihrer kranken Schwester in einem Zimmer geschlafen und dabei deren Anfälle 2 — 3 Jahre mit ansehen müssen. Dadurch sei sie so eingeängstigt, daß sie schließlich schon davor gezittert habe, daß gemeinsame Zimmer zu betreten, nur aus Furcht, ihre Schwester könne wieder einen ihrer Anfälle bekommen.

Die körperliche Untersuchung ergab bei der hiesigen Aufnahme am 6. Januar 1930 folgenden Befund:

46 Jahre alte, äußerst kachektische Frau von asthenischem Körperbautypus. Graciler Knochenbau, Muskulatur wenig entwickelt, beiderseits gleich, überall sehr atropisch. Das Unterhautfettgewebe ist kaum vorhanden. Am Halse alte Strumektomienarbe.

Der Schädel ist nirgends druck- oder klopfempfindlich, das Gebiß defekt. Rachenorgane normal.

Die Brustorgane sind ohne pathologischen Befund, insbesondere sind die Herztöne rein, die Aktion regelmäßig. Puls 84/Min. Schläge in der Minute. Blutdruck 125/65 mm Hg.

Im Leib sind keine Resistenzen fühlbar, er ist weich, gut eindrückbar, nirgends druckempfindlich.

Die Pupillen sind eng, gleich weit, rund. Lichtreaktion ist etwas träge, Convergenzreaktion prompt. Der Augenhintergrund ist o. B. Bei seitlicher Blickrichtung deutlicher Nystagmus horicontalis. Corneal- und Conjunktivalreflexe +, seitengleich.

Der Trigeminus ist im ganzen leicht druckempfindlich, Facialis und Zunge o. B. Rachen- und Gaumenreflex +. Sprache deutlich abgehackt und skandierend.

Reflexe: obere Extremität links + +, rechts +, Kniephänomene rechts + +, links −, Achilles +, Plantar +, Abdominal −, Patellarklonus −, Fußklonus rechts +, links −, Babinski beiderseits +, Oppenheim beiderseits angedeutet.

Der rechte Arm wird im Ellenbogen und Handgelenk gebeugt gehalten, erhebliche Spasmen. Beim passiven Versuch zu strecken heftige Schmerzen. Aktive Bewegungen unmöglich, starke Atrophien der Hand sowie Armmuskulatur. Im linken Arm ebenfalls Spasmen, Atrophie der Handmuskulatur, jedoch noch aktive Bewegungsmöglichkeit.

Beide Beine werden im Knie- und Hüftgelenk gebeugt gehalten, starke Spasmen, passive Streckung unmöglich, sehr starke Schmerzen. Atrophie der ganzen Muskulatur.

Gang und Romberg sind nicht zu prüfen, da Pat. nicht stehen kann. Sensibilität ist völlig o. B. WaR im Blut negativ. Wegen des schlechten Allgemeinzustandes wird Patientin hier nicht noch einmal punktiert.

Status psychicus: Psychisch ist Pat. ziemlich euphorisch, sie weiß nicht, daß sie an der gleichen Erkrankung leidet,

die ihre Schwester gehabt hat, äußert manchmal diesen Verdacht, ist aber immer wieder beruhigt, wenn man sie tröstet. Beunruhigt sich über ihren körperlichen Zustand nicht sehr, meint, es werde ja jetzt besser werden. Ist schwer besinnlich, antwortet immer erst nach längerem Nachdenken. Orientierung über Ort, Zeit und Person vollkommen erhalten. Kein Zwangslachen oder -weinen, gleichmäßige, gehobene Stimmungslage.

7. Januar. Klagt über Blasenbeschwerden, könne trotz Harndranges keinen Urin lassen.

8. Januar. Mußte zur Nacht auf die geschlossene Abteilung verlegt werden, da sie infolge angeblicher Krämpfe, die von der Brust bis in die Füße herunterziehen, sehr starke Schmerzen hatte und laut schrie.

5. Januar. Klagt über Blasenbeschwerden sehr wechselnder Art; zeitweise könne sie keinen Urin lassen, dann „schwimme“ sie wieder.

25. Januar. Psychisch sehr deprimiert, glaubt nicht mehr an ihre Heilung. Ist im ganzen jedoch stumpf, spricht ganz affektlos von ihrer Unheilbarkeit. Es sei ihr ganz gleich, ob sie nun multiple Sklerose habe oder nicht, gehen könne sie sowieso nicht, und gesund werde sie ja doch nicht mehr.

8. Februar. Halluzinationen. Schreit plötzlich auf: „Da kommen Männer, die mich erwürgen wollen!“ Sehr ängstlich. Dauer der Verwirrtheit nur ganz kurze Zeit. Wundert sich danach selbst, wie sie nur auf so etwas kommen könne.

11. Februar. Beginn einer Silbersalvarsankur mit 0,05 gr Injektion wird gut vertragen.

20. Februar. Zeitweise, jedoch verhältnismäßig selten, äußerst schmerzhafter Krampfzustand der gesamten Muskulatur. Im allgemeinen unverändert, psychisch noch etwas stumpfer als früher.

12. März. Die heutige körperliche Nachuntersuchung ergibt beiderseits gesteigerte Kniephänomene, sonst ist neurologisch der Befund gegen früher unverändert. Bei der Untersuchung hat man den Eindruck, als ob im ganzen eine leichte Hyperästhesie besteht. Eine elektrische Untersuchung mußte unterbleiben, da Pat. dabei über äußerst heftige Schmerzen klagte.

Das psychische Verhalten war unverändert.

Eine kurze Zusammenfassung wird die Uebersicht über beide Fälle erleichtern:

Nach hysterischen Anfällen seit dem 14. Lebensjahr begann bei der älteren Maria B. die Erkrankung im Alter von 24 Jahren, mit Parästhesien, Schwächegefühl und Schmerz in der rechten oberen Extremität. Drei Jahre später wurden die Beine schwach und ataktisch und nach weiteren 2 Jahren bestand eine Parese des rechten Beines. Der Gang war spastisch-paretisch, die Sehnenreflexe gesteigert, Spasmen in den Beinen, Babinski, Fuß und Patellarklonus positiv, Abdominalreflexe waren auslösbar. Es bestand Nystagmus nach beiden Seiten. Die Sprache war, abgesehen von Störungen nach den Anfällen, nicht besonders auffällig. Die Wassermannsche Reaktion war in Blut und Liquor negativ. Zeichen für eine Lues waren nicht aufzufinden. und auch anamnetisch nicht eruierbar. Die psychischen Störungen äußerten sich zuerst im Auftreten von Zwangsweinen, später kamen Verwirrtheitszustände hinzu. Trotz einzelner längerer Remissionen zeigte das Leiden eine ausgesprochene Tendenz zum Fortschreiten, so daß die Beschwerden immer stärker wurden. Sie wurde vollkommen hilflos in das Siechenhaus eingeliefert, wo sie im Alter von 44 Jahren gestorben ist. Leider ist es damals versäumt worden, durch Autopsie die Diagnose des Leidens zu erhärten.

Bei ihrer jüngeren Schwester Johanna B. traten erst im Alter von 29 Jahren die ersten Krankheitserscheinungen auf und zwar Schwäche und Ataxie in den Beinen und krampfartige Zustände in der rechten Hand. Die Beschwerden steigerten sich derart, daß die Pat. sich nur mit Unterstützung und dann überhaupt nicht mehr fortbewegen konnte. Vorübergehend hatte sie Seh-, Schluck- und Sprachstörungen gehabt, sie konnte die Worte nicht aussprechen, hatte dabei Empfindungen ähnlich denen bei einem globus hystericus. Es bestehen jetzt bei ihr träge Lichtreaktion der Pupillen, Nystagmus nach beiden Seiten, erhöhte Sehnenreflexe, positiver Babinski beiderseits, Fußklonus rechts. Die Abdominalreflexe fehlen; in den Armen und Beinen starke Spasmen, Muskulatur sehr atrophisch. Wassermannsche Reaktion in Blut und Liquor negativ. Die Sprache ist langsam deutlich abgehackt und skandierend. In letzter Zeit machen sich Blasenstörungen bemerkbar. Psychisch fällt

besonders eine deutliche Euphorie bei ihr auf, die während ihres Klinikaufenthaltes mehr und mehr einer stumpfen, apathischen Stimmungslage Platz macht. Zeitweise hat sie Erregungszustände mit Halluzinationen.

Daß es sich bei den beiden Schwestern um das gleiche Krankheitsbild handelt, liegt nach dem Gesagten wohl klar auf der Hand. Die Uebereinstimmung in den Symptomen und im Verlauf ist hier so groß, wie wohl nur in wenigen der bisher veröffentlichten Fällen von familiärer multipler Sklerose.

Bei beiden Schwestern begann das Leiden in der rechten oberen und unteren Extremität. Bei der Untersuchung fanden sich erhöhte Reflexe, Spasmen, positiver Babinski, Nystagmus. Beide klagten dann über die gleichen schweren Gangstörungen, die rechte große Zehe schleifte auf dem Boden, starke Schmerzen in den Beinen.

Im weiteren Verlaufe machten sich bei beiden Verwirrtheitszustände bemerkbar, die sich bei der älteren in sinnlosen, ja gefährlichen Handlungen, bei der jüngeren in Verfolgungsideen mit Halluzinationen äußerten. An der Sprachstörung tritt bei Johanna und Maria B. in erster Linie die Undeutlichkeit hervor. Außerdem gibt die jüngere an, daß sie, wie es auch im Krankenblatt der älteren aufgezeichnet ist, die Worte schwer herausbringt. Sie müsse erst immer nachdenken, ehe sie es aussprechen kann.

Auch zeitlich läßt sich eine gewisse Uebereinstimmung finden, beide Schwestern bewohnten ein Zimmer. Die jüngere erkrankte mit den ersten Symptomen, als bei der älteren das Krankheitsbild sich voll entwickelt hat. Dem Zwischenraum von 9 Jahren von Beginn der Erkrankung der älteren bis zum Ausbruch bei der jüngeren ist wohl keine große Bedeutung beizumessen. Differentialdiagnostisch kommt nach dem ganzen Verlauf kaum ein anderes der familiär auftretenden Nervenleiden in Frage.

Versuchen wir zum Schluß auf die eingangs in diesem Falle bereits erörterte Frage der Aetiologie einzugehen, so kommen wir zu folgendem Ergebnis: Von der Trias der Faktoren, die zum Zustandekommen einer multiplen Sklerose notwendig zu sein scheinen, (kongenital abnorme Veranlagung des Zentralnervensystems, Infektion, auslösende äußere Schädigung) ist der erste Faktor durchaus gegeben — und hier liegt wohl auch der Schwerpunkt der Frage des familiären

Auftretens —: Nachweisen konnten wir, daß eine Cousine der beiden Schwestern geisteskrank gewesen ist und bei beiden Schwestern von Jugend auf eine gewisse funktionelle Minderwertigkeit des Nervensystems vorgelegen hat, nämlich bei der älteren hysterische Erscheinungen seit der Pubertät, bei der jüngeren „hochgradige Nervosität" seit der Kindheit. Eine weitere Exploration in dieser Richtung haben wir aus psychischen Gründen vermieden, da die Schwester bereits Verdacht geschöpft hatte, es könnte sich bei ihr und ihrer Schwester um das gleiche Leiden handeln.

Albrecht mißt in seiner Arbeit „Ein Beitrag für Frage der familiären multiplen Sklerose" dieser ererbten degenerativen Anlage keine wesentliche Bedeutung als Ursache für die Entstehung des Leidens zu; er begründet seine Ansicht damit, daß bei familiärer multipler Sklerose keine „direkte gleichartige Vererbung" beobachtet ist. Als Beweis führt er an, daß von 9 beschriebenen familiären Fällen lediglich zweimal hervorgehoben sei, daß sich in Verwandschaft Nerven- oder Geisteskrankheiten haben auffinden lassen. Auch in den von ihm veröffentlichten Fällen, einem 23 Jahre alten Mädchen und ihrem 15 jährigen Bruder hat er trotz eingehender Exploration nichts diesbezügliches feststellen können.

Was die Frage der Infektion anbetrifft, so haben wir, wie anzunehmen war, nichts Positives eruieren können. Es ist das aber kein Gegenbeweis, da eine Infektion allem Anschein nach ja auch Jahre bis Jahrzehnte zurückliegen kann und dem Kranken nicht zum Bewußtsein gekommen zu sein braucht. Anders steht es hier mit der Frage des auslösenden Momentes. Es ist wohl denkbar, daß nach einmal stattgehabter Infektion die jahrelange, angestrengte Heimarbeit der beiden Schwestern eine bisher latent vorhandene multiple Sklerose hat manifest werden lassen können.

Man mag sich zu diesem Problem stellen wie man wolle, „vorläufig behält die Zusammenstellung und genaue Beschreibung aller erreichbaren Fälle von familiärer multipler Sklerose ihren Wert als Hilfsmittel der Erforschung dieser schweren und häufigen Krankheit des Zentralnervensystems". (A. Simon).

Herrn Geheimrat Prof. Dr. Meyer für die freundliche Ueberlassung dieser Arbeit, sowie Herrn Oberarzt Privatdozent Dr. Moser für zahlreiche Anregungen und Hilfe meinen ergebenen Dank auszusprechen, ist mir eine angenehme Pflicht.

# Literatur.


Allen, Cl. E.: Ueber familiäre disseminierte Sklerose (engl. Arbeit) Ref. Zentralbl. f. Psych. u. Neurol. 1928 Bd. 50.

Albrecht: Ein Beitrag zur Frage der familiären multiplen Sklerose. Arch. f. Psych. u. Nervenkr. 1923. Bd. 69 Heft 1—3.

Capeller: Die Bedeutung der neueren Forschung über die multiple Sklerose. Arch. f. Psych. u. Nervenkr. 1924, Bd. 70 Heft 5.

Curschmann: Ueber familiäre multiple Sklerose. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 66.

Haber: Kasuistische Mitteilung zur Frage des hereditären Auftretens der multiplen Sklerose. Monatsschr. f. Psych. und Neurolog. 51.

Hoffmann: Ueber familiäres Vorkommen der multiplen Sklerose, Dtsch. Zeitschr. für Nervenheilk. 47/48.

Kauffmann: Zur Aetiologie der multiplen Sklerose Arch. f. Psych. u. Nervenkr. 1928, Bd. 82.

Moser, K.: Zur Bedeutung psychischer Störungen bei multipler Sklerose. Arch. f. Psych. u. Nervenkr. 1924, Bd. 71, Heft 5.

Müller, E.: Die multiple Sklerose des Gehirns und Rückenmarks.

Oppenheim, H.: Lehrb. der Nervenkrankheiten.

Rothschild: Zur Frage der Bedeutung exogener Schädlichkeiten bei multipler Sklerose. München. Med. Wochenschr. 1928 Nr. 11.

Röper: Zur Aetiologie der multiplen Sklerose. Monatsschr. f. Psych. und Neurolog. 33.

Schop: Multiple Sklerose bei Geschwistern. Zeitschr. für die gesamte Neurolog. u. Psych. 80.

Schulze: Ueber familiäre Ataxie („hereditäre Ataxie") mit fortschreitendem Schwachsinn nebst einer Mitteilung über multiple Sklerose bei Geschwistern. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 63.

Siemerling u. Raecke: Beitrag zur Klinik und Pathologie der multiplen Sklerose mit besonderer Berücksichtigung ihrer Pathogenese. Arch. f. Psych. Bd. 53.

Simon: Ein Beitrag zur Frage der familiären multiplen Sklerose. Zeitschr. f. Neurolog u. Psych. 1927 Bd. 109.

Strümpell: Einige Bemerkungen zur Aetiologie der multiplen Sklerose. Neurolog. Zentralblatt 37.

Tripi, Gabriell: Aetiologie und Pathogenese der multiplen Sklerose. Ref. Neurol. Zentralblatt 1929 Bd. 52.

Wieberneit: Zur Differentialdiagnose der multiplen Sklerose. Arch. f. Psych. u. Nervenkr. 1924, Sonderdruck aus Bd. 71, Heft 3/4.

Wohlwill: Multiple Sklerose. Pathol. Anatomie. Pathogenese, Aetiologie. Zeitschr. für die gesamte Neurol. u. Psych. Ref. 7.

Sommer: Ein Beitrag zur Lehre von der multiplen Sklerose I. — D., Kiel 1925.

# Lebenslauf.

Ich, Margarete Maria Teschner, evang. Konfession, bin am 13. Dezember 1904 zu Pillau (Ostpr.) als Tochter des Oberschullehrers Karl Teschner geboren. Ich bestand mein Abiturientenexamen am 4. März 1924 an der real-gymnasialen Studienanstalt der hiesigen Königin-Luise-Schule. Nach einem Studium von 10 Semestern an den Universitäten zu Königsberg, München und Wien bestand ich mein medizinisches Staatsexamen am 10. Juli 1929 zu Königsberg Pr.

Seit dem 1. September 1929 bin ich als Med. Prakt. an der hiesigen Klinik tätig.